

### Ю.Н.Рушкевич К ВОПРОСУ О ВЫЯВЛЕНИИ БОЛЬНЫХ СПАСТИЧЕСКОЙ КРИВОШЕЕЙ.

НИИ неврологии, нейрохирургии и  
физиотерапии МЗ РБ

*В статье представлены современные аспекты использования опросника для ранней диагностики спастической кривошеи (СК). СК наиболее распространенная форма фокальных дистоний, клинически проявляющаяся произвольными, насильственными позными установками или движениями мышц шеи. В результате чего возникает постоянное или периодическое насильственное отклонение головы и шеи. Начало заболевания приходится на 4 декаду жизни. Анкетирование проведено у 54 больных СК (32 мужчины и 22 женщины), средний возраст 43 года.*

Для адекватного и достаточного прогнозирования объема лекарственных препаратов в терапии любой патологии необходимо знать количество пациентов, страдающих данной нозологией. Один из наиболее доступных и простых методов – анкетирование. За рубежом эта практика широко используется для раннего выявления больных, оценки качества проводимой терапии, динамики состояния, качества жизни. В настоящее время существует более 400 общих и специализированных опросников [4,9,13].

Спастическая кривошея (СК) - фокальная форма мышечной дистонии, клинически проявляющаяся произвольными, насильственными позными установками или движениями мышц шеи, чаще ротационного характера. В результате чего возникает постоянное или периодическое насильственное отклонение головы и шеи.

Это патология людей трудоспособного возраста, чаще начало заболевания приходится на 30-40 лет, но зарегистри-

рованы случаи начала заболевания в детском и пожилом возрасте.

Невозможность удержания головы в срединном состоянии приводит к формированию функционального дефицита, и вследствие этого к значительным затруднениям в самообслуживании, ограничениям в повседневной жизненной активности, профессиональных навыках, перемещении, из-за патологической установки головы не позволяющей увидеть опасность на своем пути, самостоятельно перейти дорогу и т.д [1,2,3,5,8].

Поэтому раннее выявление и адекватная помощь способствует улучшению качества жизни и социальной адаптации больных СК. Всё это определяет СК как актуальную медико-социальную проблему, требующую всестороннего изучения.

СК относится к наиболее распространенным формам фокальных мышечных дистоний (ФФМД). По данным мультицентрового исследования (ESDE, 1999) распространенность СК достигает 5,7 больных на 100 000 населения, в то время как распространенность блефароспазма составила 3,6, а писчего спазма – 1,4. В среднем в год регистрируется 8-10 случаев СК [9,10,11,14,15].

На данный момент в РБ выявлено 145 больных СК. Из них женщины составили 71(48,9%), мужчины-74(51,1%). Средний возраст в группе  $43 \pm 0,98$  года, у женщин -  $43,6 \pm 1,47$ ; у мужчин  $42,1 \pm 1,33$ . Из ФФМД спастическая кривошея отмечена в 89% случаев.

Основными провоцирующими факторами дебюта СК считаются психический стресс и периферические травматические воздействия, в том числе избыточные нагрузки на заинтересованные мышцы. По литературным данным около 9% больных имели ЧМТ или травму шеи, по нашим наблюдениям -10,1%[2,7,8,9].

СК – хроническое заболевание, протекающее волнообразно. Основная клиническая симптоматика развивается в течение 1-1,5 лет. Начало заболевания, как

правило, постепенное, когда незаметно появляется насильственный поворот или наклон головы. Часть больных отмечает появление болей и напряжение заднешейных мышц до появления гиперкинеза. По литературным данным чаще СК прогрессирует в среднем 2-5 лет, после чего течение принимает стационарный характер. В 20-30% случаев регистрируется спонтанная ремиссия [2,6,7,8,9].

По характеру насильственных движений выделяют:

1. тоническую форму - с преобладанием мышечного напряжения;
2. клоническую форму – в клинике ведущее значение имеет тремор головы;
3. тонико – клоническую форму – комбинированный вариант.

В последнее время чаще используют классификацию, в основе которой лежит вид вынужденного положения головы:

1. антероколлис – насильственный наклон головы вниз с приведением подбородка к груди;
2. ретроколлис – запрокидывание головы кзади;
3. латероколлис – наклон к плечу;
4. тортиколлис – ротация головы к плечу;
5. комбинированная форма – сочетание вышеперечисленных форм

В зависимости от стороны ротации (поворот подбородка к соответствующему плечу) выделяют лево- и правостороннюю СК.

Тяжесть заболевания зависит от скорости прогрессирования процесса, выраженности клинической картины, а также от частоты и времени наступления ремиссий.

Классификация СК по степени тяжести:

- I. степень – легкая - появление признаков СК при нагрузках, возможность волевого контроля за появлением гиперкинеза;
- II. – удержание головы в вертикальном положении без жестов-агонистов короткое время;
- III. – тяжелая степень - удержание головы в вертикальном положении с помощью

корректирующих приемов. Значительные затруднения при самообслуживании, полная утрата трудоспособности;

- IV. – очень тяжелая - голова не выводится в вертикальное состояние при помощи рук. Выраженные нарушения самообслуживания [1,2,4,7].

Нами разработана краткая анкета по выявлению больных спастической кривошеей, способствующая ранней диагностике патологии. В основе вопросов использованы основные диагностические критерии ФФМД. Опросник состоит из паспортной части, позволяющей фиксировать пол, возраст больного, род занятий, наличие инвалидности, семейное положение, образование, наследственность по данной патологии. Основная часть опросника состоит из перечня вопросов 9 пунктов с тремя вариантами ответа на каждый: первый из них оценивается в 2 балла, второй – в 1 балл, третий – 0 баллов (рис.1). Общий показатель определяется путем суммирования баллов по всем пунктам. Теоретически максимально возможной является оценка нарушений, равная 18 баллам, минимальной – 0 баллов. Опросник позволяет дифференцировать характер болей и активизировать наличие тонического движения или позы.

Опросник апробирован у 54 больных СК. В обследованной группе женщины составили 22 (40,7%) , мужчины 32 (59,3%). Средний возраст среди женщин -  $43,6 \pm 1,47$ ; у мужчин -  $42,1 \pm 1,33$ .

По выраженности симптоматики у 29 (53,7%) больных отмечена 2-я степень тяжести, у 25 (46,3%) - 3-я степень тяжести. Длительность заболевания регистрировалась от 6 месяцев до 20 лет. По клинической картине тортиколлис отмечен у 26 больных (48,1%), латероколлис у 4 – (7,4%), в 7 наблюдениях зарегистрировано сочетание торти- и латероколлиса (12,9%), сочетание с ретрокомпонентом у 16 (29,6%) пациентов, анте-1 (1,85%). Насильственное движение головы вправо отмечено у 29 человек (53,7%), влево – у 20 (46,3%).

Суммарный балл в группе варьировал от 5 до 16 баллов. Средний результат по группе составил  $11,77 \pm 0,3$  балла. Сум-

марная оценка у больных СК 2-й степени тяжести оказалась достоверно ниже, чем у пациентов с 3-й степенью тяжести:  $11,28 \pm 0,5 / 12,53 \pm 0,32$  ( $p < 0,05$ ). Также выявлена корреляционная связь между степенью тяжести заболевания и балльной оценкой, полученной в ходе анкетирования ( $p < 0,05$ ).

С помощью балльной системы были выделены основные симптомы:

1. наличие насильственных непроизвольных наклонов, поворотов головы;
2. трудности при удержании головы в срединном положении;
3. влияние физической, эмоциональной нагрузки, на выраженность насильственных движений;
4. специальные приемы (корригирующие жесты) с помощью которых можно остановить или уменьшить развитие насильственного движения/ позы.

Суммарная оценка пунктов 1-4, содержащих основные симптомы, равна 4 - 8 баллам может достоверно свидетельствовать о наличии у больного СК. К дополнительным симптомам отнесены: зависимость выраженности насильственных движений от положения тела (лежа, сидя, стоя), наличие во сне, при изменении двигательного стереотипа, ограничения в шейном отделе позвоночника при активных движениях (поворотах, наклонах) и т.д.

Наличие очаговой неврологической симптоматики или преобладание пунктов с дополнительными признаками (п.5-9) указывает на заинтересованность других систем и уровней центральной нервной системы, ставит диагноз «идиопатической» СК под сомнение и требует проведения дифференциальной диагностики.

Опросник прост и удобен в использовании. Предполагается распространение анкеты среди больных предъявляющих жалобы на боли в мышцах шеи, надплечий, сопровождающиеся непроизвольным насильственным поворотом, наклоном, запрокидыванием головы. Опросник может заполняться, как неврологом, так и врачом общей практики (при отсутствии или

большой загруженности узкого специалиста), а также самим пациентом, что экономит время врача и больного. Возможно использование анкеты на бумажном носителе или в электронном варианте на персональном компьютере, медицинском сайте в Интернете. Использование краткой анкеты облегчит раннюю диагностику заболевания, позволит разрешить некоторые спорные вопросы при постановке диагноза, что будет способствовать своевременному выявлению и полноценному лечению больных СК.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Кандель Э.И., Войтына С.В. Деформирующая мышечная дистония. - М., Медицина, 1971.
2. Лис А. Тики: пер. с англ. - М., Медицина, 1989. - 336с.
3. Миндубаева Л. Ж. Спастическая кривошея: клинические и нейрофизиологические аспекты, патогенез, лечение // Автореф. дисс. ... к. м. н. - Казань - 1998.
4. Моисеев В.С. Лекаства и качество жизни. Точка зрения. //Клиническая фармакология и терапия.- 1993.- № 1.- с. 5-9.
5. Орлова О.Р. Фокальные дистонии. - Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - № 4, 1997. - с. 66-68
6. Орлова О.Р. Фокальные дистонии: клиника, патогенез, лечение с использованием токсина ботулизма // Дисс. ... д. м. н. - М. - 2000- 300с.
7. Петелин Л. С. Экстрапирамидные гиперкинезы. - М., Медицина, 1970. -259с.
8. Петрова Л.А., Орлова О.Р., Голубев В.Л., Дубанова Е.А. Периферические механизмы патогенеза цервикальной дистонии. - Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - № 1, 1999. - с. 42-45.
9. Chan J, Brin MF, Fahn S. Idiopathic cervical dystonia: clinical characteristics. Mov Disord 1991;6:119-26.
10. Collaborative Group. The Epidemiological Study of Dystonia in Europe Collaborative Group. A prevalence study of primary dystonia in eight European countries. J Neurol 2000;247:787-92

11. Defazio G, Berardelli A, Abbruzzese G, *et al.* Possible risk factors for primary adult-onset dystonia: a case-control investigation by the Italian Movement Disorders Study Group. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:25-32
12. Fahn S, Bressman SB, Marsden CD. Classification of dystonia. In: Fahn S, Marsden CD, DeLong MR, eds. *Dystonia 3*. *Adv Neurol* 1998;78:1-10
13. Jahanshahi M. Psychosocial factors and depression in torticollis. *J Psychosom Res* 1991;35:497-507.
14. Nutt JG, Muenster MD, Aronson A, *et al.* Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester, Minnesota. *Mov Disord* 1988;3:188-94
15. Soland V.L., Bhatia K.P., Marsden C.D. Sex prevalence of focal dystonias // *J. of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 1996; vol 60, P. 204 - 205.

#### *SUMMARY*

The article considers of the modern aspects of using questionnaire for early of diagnosis in the spasmodic torticollis (ST). ST is the commonest form of focal dystonia. It is defined as twisting or turning of the neck, or displacement of the head, caused by involuntary muscle contractions. Onset of ST is in adult life, usually on the fourth decade. 54 patients (32 men and 22 women), mean age 43 years, completed the questionnaire.

**Краткая анкета для выявления больных спастической кривошеей.**

ФИО \_\_\_\_\_

Год рожд-я \_\_\_\_\_ Пол М / Ж

Дата обслед-я \_\_\_\_\_ Пол-ка \_\_\_\_\_

Адрес \_\_\_\_\_

Место работы: 1- не работает; 2- рабочий; 3- служащий; 4- учащийся; 5- инвалид; 6- пенсионер.

Инвалидность по данному заболеванию 0 - нет; 1 - I гр; 2- II гр; 3 – III гр.

Семейное положение: 1- состоит в браке; 2- разведен(а); 3- не состоял; 4- вдовец(а).

Наследственность по данному заболеванию: 1-отягощена; 2-не отягощена.

Образование: 1 – неполн. среднее; 2- среднее; 3-высшее.

**1. Беспокоят ли Вас насильственные произвольные наклоны, повороты головы?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**2. Испытываете ли Вы трудности при удержании головы в срединном положении вследствие напряжения и/или болей в мышцах шеи?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**3. Влияет ли физическая нагрузка, волнение на выраженность насильственных движений?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**4. Есть ли у Вас специальные приемы с помощью которых можно остановить или уменьшить развитие насильственного движения/ позы?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**5. Зависит ли выраженность насильственных движений от положения (лежа, состояние покоя)?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**6. Беспокоят ли насильственные движения во сне?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**7. Были ли ситуации при которых исчезает насильственное движение / поза?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**8. Сопровождаются ли повороты головы в сторону противоположную направлению насильственного движения/ позы дрожанием, усилением напряжения в мышцах шеи?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0

**9. Отмечаете ли Вы ограничения при активных движениях (поворотах, наклонах) в шейном отделе позвоночника?**

Да – 2 Иногда – 1 Нет – 0